Marle

Marle, Max

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153524_0246

Lane Medical Library

Drei
Fälle von multiplen Exostosen.

INAUGURAL-DISSERTATION,

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

VORGELEGT DER

MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

UND

ÖFFENTLICH ZU VERTHEIDIGEN

am 12. October 1868

VON

Max Marle

aus Pless.

OPPONENTEN:

M. Heilborn, Dr. med.
J. Cohn, Dr. med.
A. Fränkel, Cand. med.

BERLIN.
DRUCK VON GUSTAV SCHADE.
Marienstr. 10.

Seinen theuren Eltern

in innigster Liebe gewidmet

vom

Verfasser.

Im Anschluſs an die Vorlesung „über pathologische Anatomie der Knochen und Gelenke“ wurde uns im verflossenen Sommersemester von Herrn Prof. Virchow ein mit multiplen Exostosen behaftetes Individuum vorgestellt. Die Veröffentlichung dieses Falles wurde mir auf meine Bitte bereitwilligst gestattet. Patient, welcher andrer schwerer Leiden wegen die hiesige Charité aufgesucht hatte, verstarb nach kurzer Zeit. Es ist mir darum möglich geworden, meine Arbeit durch die gewonnenen Resultate der Obduction zu vervollständigen. Nachdem sich meine besondere Aufmerksamkeit auf diese Affection gerichtet hatte, gelang es mir, noch zwei hierher gehörige, hisher nicht publicirte Fälle ausfindig zu machen und genauer zu untersuchen.

I.

Friedrich Lochmann, ein 22jähriger Schuhmacher, ist aus der Provinz Sachsen gebürtig. Sein Vater starb vor 3 Jahren an einer Brustkrankheit, während die Mutter noch lebt und gesund ist. Von einem seiner beiden Brüder giebt Patient an, dafs derselbe beiderseits am

obern Ende des Schienbeins mit Knochenauswüchsen behaftet sei. Patient selbst will als Kind von 4 Jahren die „englische Krankheit“ gehabt haben. Im Alter von 5 Jahren wurden die ersten Knochenanschwellungen im obern Theile der Tibia bemerkt. Das Auftreten der meisten übrigen Exostosen wird von dem Patienten in dieselbe Lebensperiode zurückdatirt. Nur für die Entstehung zweier Auswüchse ist Patient im Stande ein veranlassendes Moment angeben zu können. Es erhebt sich nämlich beiderseits am innern Umfange des Femur, 8 Ctm. vom untern Ende entfernt, je eine wallnufsgrofse, unregelmäfsige Knochenanschwellung über das Niveau der Umgebung. Dieselben sollen unter dem Einflusse des von unserem Patienten ausgeübten Gewerbes entstanden sein. Diese Stelle diente ihm nämlich zur Unterlage bei der Verrichtung, dem Leder durch Klopfen eine gröfsere Festigkeit zu verleihen.

Mit den fortschreitenden Jahren vergröfserten sich die Geschwülste durch ein allmäliches Wachsthum. Seit dem 18. Jahre soll jedoch ein völliger Stillstand eingetreten sein. Der ganze Verlauf war durchaus schmerzlos; ebenso wenig resultirten daraus irgend welche Functionsstörungen.

Nachdem Patient sich früher stets wohl gefühlt und seiner Arbeit gut hatte genügen können, stellte sich um Weihnachten 1867 ein heftiger Husten ein, verbunden mit einem Gefühl von Abgeschlagenheit der Glieder. Die Mattigkeit nahm mehr und mehr zu, so dafs Patient

seine Arbeit aufgab und sich in hiesiger Charité aufnehmen liefs.

Um Wiederholungen zu vermeiden, will ich die Veränderungen des Skelets, welche während des Aufenthalts unseres Patienten in der Krankenanstalt stationär geblieben sind und hauptsächlich path.-anatom. Interesse darbieten, allein aufführen, wie sie sich als Ergebnifs der Obduction herausgestellt haben. Vorher werde ich jedoch den Allgemeinzustand des Mannes beschreiben, um daran eine kurze Schilderung des weiteren Krankheitsverlaufes anzureihen.

Ich untersuchte den Kranken am 2. August. Das Aussehen des Patienten giebt Zeugnifs von einer hochgradigen Kachexie. Die Haut ist schmutzig grau gefärbt, mit einem Stich ins Gelbliche. Die Schleimhaut des Mundes zeigt sich auffallend blafs. Die Hauttemperatur ist wärmer als normal; die angestellte Messung ergiebt 38,11° C., während sie gestern Abend 39,2° C. aufwies. Die zugänglichen Lymphdrüsen sind am ganzen Körper stark vergröfsert. Die Muskulatur ist dürftig und schlaff, der Pannic. adip. fast gänzlich geschwunden. Das Sensorium ist nicht benommen, doch antwortet Patient nur träge auf Fragen, die an ihn gerichtet werden. Gesichtsausdruck matt und wenig theilnehmend.

Der Bau des Thorax, den wir im Zusammenhange mit den übrigen Veränderungen des Resp.-App. betrachten, ist von exquisit rhachitischem Habitus und

zeigt sehr auffallende Difformitäten. Die Verbindungsstellen der vorderen Rippenenden sind mit dem angrenzenden Theil der Rippenknorpel nach innen eingebogen, während das Sternum mit dem Sternalende der Rippenknorpel nach vorn geschoben ist. Am Proc. xiphoid. fällt das Sternum in eine tiefe, rundliche Grube ein. Seitlich davon erheben sich die benachbarten Rippenknorpel wallartig, um beiderseits gegen die Seitenwand in eine tiefe, fast handbreite Furche abzufallen. Nach abwärts von dieser Einschnürung bekommt der Thorax wieder seine natürliche Ausdehnung. Der Umfang des Thorax beträgt an der Stelle der Vertiefung 79 Ctm., unterhalb derselben aber 81 Ctm. Bei Betrachtung der hintern Partien erscheint es höchst auffallend, dafs die linke Scapula fast 1½ Zoll weiter nach abwärts reicht als die rechte.

Die Respiration ist oberflächlich, ohne wesentliche Zeichen von Dyspnöe. Bei tiefen Inspirationen dehnt sich der Thorax nur wenig aus: dabei werden die inspiratorischen Hilfsmuskeln stark contrahirt. Der Schall über der rechten Clavicula ist mäfsig gedämpft, tief, tympanitisch. Unter der Clavicula wird die Dämpfung geringer: der Schall bleibt dabei tief, tympanitisch. Von der zweiten Rippe ab reicht ein lauter tiefer Schall bis zur fünften herab. Links über der Clavicula ist der Schall ebenfalls gedämpft, doch etwas weniger stark als rechts. Auch hier besteht der tympanitische Beiklang. Von der dritten Rippe ab ist der Schall laut

tief. Hinten besteht in beiden Fossae supraspinatae mäfsige Dämpfung; dieselbe reicht beiderseits bis zur Mitte der Scapula. Rechts über der Clavicula hört man, aber nur nach Hustenstöfsen, neben schwachem, unbestimmtem Athmungsgeräusch ein spärliches Rasseln. Unterhalb der Clavicula besteht schwaches Vesiculärathmen. Links fehlt das Rasseln über der Clavicula. Ueber der rechten Spin. scap. hört man neben vesiculärer Inspiration nach Hustenstöfsen ein spärliches Rasseln; das letztere ist bis nach unten hin vernehmlich. Links besteht überall vesiculäres Athmen. Es ist ein mäfsiger Husten vorhanden, bei welchem eine zähe, homogene, schleimig-eitrige Masse expectorirt wird.

Die Herzdämpfung hält sich innerhalb normaler Grenzen. Die Herztöne sind auffallend dumpf, jedoch von keinem Geräusche begleitet. Die Zahl der Pulse beträgt 120 in der Minute. Der Appetit ist gut und das Durstgefühl nicht gesteigert. Das Abdomen befindet sich im Thorax und ist nur mäfsig gespannt. Weder an der Leber noch an der Milz läfst sich eine Vergröfserung nachweisen. Der Urin ist gelb und trübe, ohne Sediment und Albumen. Seine Menge beträgt 1300 Cbkctm., sein spec. Gewicht 1008.

Die Klagen des Patienten beschränken sich auf ein Gefühl hochgradiger Mattigkeit und ein in letzter Zeit häufig wiederkehrendes Nasenbluten.

In den nächstfolgenden Tagen konnte ich das Bestehen eines ziemlich hochgradigen Fiebers constatiren,

Die Abendtemperatur stieg zeitweilig über 40° C., ohne des Morgens wesentliche Remissionen aufzuweisen. Das Schwächegefühl nahm mehr und mehr überhand; es gesellten sich dazu Kopfschmerzen und Ohrensausen. Am 13. August war eine beträchtliche Auftreibung des Abdomen zu constatiren. Die angestellte Untersuchung ergab eine enorme Vergrößerung der Milz. Dieselbe überragte mit ihrem untern Ende den Rippenrand um $1\frac{1}{4}$ Zoll.

In den nächsten Tagen fühlte sich Patient matter und hinfälliger, als je vorher; das Fieber blieb mit derselben Heftigkeit bestehen, bis der Tod am 19. August, früh 4 Uhr, diesem hoffnungslosen Zustande ein Ende machte.

Die vom Herrn Prof. Virchow ausgeführte Obduction ergab Folgendes:

Die Leiche ist sehr blafs, an den Nasenflügeln eingetrocknetes Blut; Thorax sehr difform, ebenso die Rippenknorpel; Proc. xiph. stark nach innen gewendet; von da geht eine starke Einschnürungslinie nach hinten und oben gegen die Scapula. Falsche Rippen stark nach aufsen gebogen, Bauch grofs, Becken sehr weit. An den Rippen zahlreiche kleine Auftreibungen, sehr grofse am obern Ende des Humerus, namentlich r.; stark verkrümmte Vorderamknochen, abgeplattet, nach aufsen gebogen, r. stärker, zugleich mit Auswüchsen. Regelmäfsige kleine Exostosen an den Phalangen der Finger, am constantesten dicht über dem Carpalgelenk,

am Mittelfinger auch an der 2. Phalanx. Sehr starke Exost. an der Crist. il. 2 — 3 Zoll rückwärts von den Spinae. Weiterhin grofse Auftreibungen an den Kniegelenkenden, r. stärker als l., namentlich an der r. Tibia unter dem Gelenk eine Anschwellung, die die Haut stark empordrängt. Ueberall an den Extremitäten ist die Richtung der Exostosen von dem Gelenk abgewendet. Unterhalb der Tibia nur schwache Anschwellungen. — Unterhautfettgewebe fast ganz geschwunden. Ueber dem Manubrium eine in Heilung begriffene Geschwürsfläche, von einem eröffneten Abscefs herrührend. Axillardrüsen stark geschwollen, sehr hart, auf dem Durchschnitt röthlich, grauweifs, keine Jodreaction. Am r. Oberarm eine colossale Masse von Anschwellungen, besonders nach oben und hinten, die fast alle eine kugelige Form haben, eine feste, glatte Oberfläche darbieten. An der Innenseite nur einige dicht neben der Furche für die Sehne des Biceps; die gröfseste Masse sitzt gerade nach hinten, erstreckt sich ziemlich lang in eine Art von Kamm, der dem Ansatz des M. delt. folgt; im Ansatz des letztern zeigt sich eine zweite, die ganze Vorderfläche des Arms umgreifende Masse von Vorsprüngen, die nach hinten stattliche Prominenzen bildet. Gelenkfläche ganz frei. Auswüchse reichen nur bis in die Nähe der Kapsel. Nach unten ist das sehr kurze Os humer. sehr stark nach aufsen gebogen, zeigt fast keine Exostose; nur innerhalb des Gelenks kleine hanfkorngrofse Vorsprünge. Auf dem Durchschnitt zeigt

sich, dafs die grofsen Knollen am Oberarm einen sehr dicken Knorpelüberzug haben von fast gallertiger Beschaffenheit, unter dem ein grobes spongiöses Gewebe mit sehr derben Balkenzügen und dunkelrothem Mark enthalten ist. Die spongiöse Substanz hängt mit der Spongiosa des Gelenkkopfs zusammen. Dicht unter dem Kopf des Humerus mitten in der Marksubstanz eine etwas über kirschkerngrofse, mäfsig käsig infiltrirte Stelle der Spongiosa, um die herum ein stark hämorrhagischer Saum läuft. Endlich befindet sich an der Insertionsstelle des Deltoides eine grofse, fast ganz knorplige Masse, die nur mäfsig über die Oberfläche hervorspringt, dagegen nach innen ungleich weiter bis $^3/_4$ Zoll tief durch die ganze compacte Schicht bis an die Markhöhle reicht, so dafs die hyaline Knorpelmasse von sklerotischen Knochen theils umgeben, theils durchsetzt ist. Markhöhle im Ganzen grofs, Mark derb, grauroth; oberhalb der knorpeligen Stelle zeigt die Markhöhle eine ziemlich bedeutende Seitenausweitung. Am Schulterblatt r. zahlreiche, meist knorpelige Auswüchse längs der Ränder, insbesondere des vorderen, an welchem sehr bedeutende gestielte Auswüchse sitzen. An der Clavicula mäfsige Auftreibungen, namentlich am vordern Umfange. An den Rippen finden sich viele meist kleine Auswüchse, zum gröfsern Theil innerhalb des knöchernen Abschnitts hervortretend. Eine ungleich gröfsere Zahl von Auswüchsen liegt an der Innenfläche der vordern Thoraxwand. Einzelne erreichen die Gröfse

von Haselnüssen; alle haben die Richtung von innen nach aufsen. Am Oberschenkel viele grofse Ecchondrosen um den ganzen Hals herum, dann die schon erwähnten um das Knie, an dem übrigens die Knorpeloberflächen ganz normal sind; nur an ein paar Stellen finden sich inselförmige Lücken, an denen sich kleine vom Gelenkende ausgehende Exostosen finden, die in den Knorpel hineinreichen. Beim Durchsägen des obern Tibiaendes ergiebt sich eine Synostose zwischen Tibia und Fibula. An dieser Stelle liegen zwei gelbe osteomyelitische Heerde, umgeben von hämorrhagischen Höfen. Mitten in der spongiösen Substanz der Tibia liegt eine kleine knorplige Insel zerstreut.

Der Schädel kurz, hoch, fast kugelrund. Ziemlich starke Osteophyten an der inneren Schädelfläche, wenig spongiöse Substanz. Am Clivus in der Gegend der Synchondrosis spheno-occipit. eine kleine knorplige Exost. Ungemein stark tritt der Proc. odont. des Epistropheus hervor.

Das Becken wurde herausgenommen und macerirt. Der Anblick desselben gewährt ein sehr buntes Bild. Zunächst fällt die unsymmetrische Entwickelung beider Beckenhälften auf. Die linke Seitenwand des grofsen Beckens ist flacher und stärker ausgeschweift, die rechte steigt mehr vertical nach aufwärts und bildet an der Innenfläche eine tiefe Aushöhlung. Der rechte schräge Durchmesser beträgt $4\frac{1}{4}$ Zoll, der linke dagegen $4\frac{1}{2}$ Zoll. Die an ihrer Basis sehr bedeutend ver-

dickten Tuberositat. oss. il. schliefsen eine ungewöhnlich tiefe Rinne zwischen sich ein, so dafs der ziemlich lange Proc. spinos. des letzten Lendenwirbels noch in ihren Bereich fällt. Die Entfernung vom Kreuzbein zum hinteren Rande der Tuberos. beträgt nahe 2 Zoll. An Stelle des sonst kaum angedeuteten Tubercul. ileopubic. findet sich rechts eine auf dünnerem Stiele aufsitzende knopfförmige Anschwellung, welche ein seltenes Beispiel der geburtshilflich wichtigen Abnormität des Stachelbeckens abgiebt. An Stelle der Tubercul. pubic. liegt beiderseits ein Conglomerat linsen- bis erbsengrofser warziger Knötchen. Längs der Symphys. oss. pub. finden sich diese kleinen Rauhigkeiten gleichfalls in grofser Zahl zusammengehäuft. In das linke Foram. obturat. läuft, von der Mitte seines inneren Umfangs ausgehend, ein schlanker Stachel zur gegenüberliegenden Seite von $^3/_4$ Zoll Länge, $^2/_3$ der Oeffnung überspannend. Die knorplige Fläche des Tuber ischii setzt sich in ungewöhnlicher Ausdehnung bis in die Incisura ischiadica minor fort und ist an ihren Rändern, namentlich dem hinteren Theil, von ähnlichen warzigen Rauhigkeiten umgeben. Beiderseits befindet sich, 3 Zoll von der Spin. ant. sup. entfernt, ein an seiner Oberfläche vielfach zerklüfteter, rechts über kastaniengrofser, links etwas kleinerer Auswuchs, von denen der letztere einen schnabelartigen Fortsatz nach hinten und unten schickt. Von der Crista aus läuft eine grofse Reihe paralleler, gegen die Mitte des Darmbeins con-

vergirender, $^1/_2$—1 Zoll langer, niedriger Leisten über die äufsere Fläche, welche mit zahlreichen kleineren, theils mehr spitzigen, theils mehr rundlichen Erhabenheiten besetzt sind. An der Symphys. sacro-iliaca erheben sich mehrere Auswüchse, welche brückenartig über den Knorpel reichen und sog. supracartilaginäre Exostosen bilden. Die Zahl der sonst noch vorkommenden vereinzelten Excrescenzen ist ziemlich bedeutend. Das Innere des kleinen Beckens erweist sich als frei von jedem gröfseren Auswuchs, nur an der hinteren Fläche des linken Ramus descend. ossis pubis, dicht neben dem Ursprung des in das Foramen obturatorium reichenden Stachels erhebt sich ein dünnerer, halbkreisförmig zurückgebogener, stachelförmiger Auswuchs.

Ich beschränke mich darauf, die an den inneren Organen aufgefundenen Veränderungen dem Namen nach aufzuzählen. Der Befund der Obduction war demnach in seiner Totalität folgender:

Multiple knorplige Exostosen.

Osteomyelitis multiplex caseosa (Rippe, Oberarm, Tibia).

Käsige Follicular-Enteritis mit scrophulösen Mesenterialdrüsen.

Alte und frische indurative und käsige Pneumonie mit Höhlenbildung rechts.

Alte Pleuresie rechts, frische links.

Hyperplasie der Milz, Leber, Nieren mit Induration.
Hämorrhagische Pachymeningitis interna.
Zahlreiche zerstreute Ecchymosen in den inneren Organen.

II.

Ernst Torfstecher, 17½ Jahr alt, Primaner eines hiesigen Gymnasiums, ist aus Thomsdorf in der Uckermark gebürtig. Er gehört einer Familie an, in welcher sich bereits durch drei Geschlechter das Vorkommen vielfacher Knochenauswüchse nachweisen läfst. Vater und Grofsvater sind davon befallen gewesen. Dasselbe gilt von drei Brüdern des Ersteren. Der Vater starb in seinem 52. Lebensjahre. Die Todesursache liefs sich nicht sicher feststellen. Von den acht Kindern erster Ehe, vier Mädchen und vier Knaben, wurden erstere sämmtlich von Exostosen ergriffen, während letztere gänzlich davon frei blieben. Aus zweiter Ehe stammt ein Knabe, der wiederum von Knochenauswüchsen heimgesucht wird. Es ist dies der meiner Untersuchung zugängliche Fall. In seinen ersten Jahren hat er mehrere Kinderkrankheiten überstanden. Rhachitis, sowie Scrophulose werden von der Mutter bestimmt in Abrede gestellt. Während dieselbe angiebt bei ihrer jüngsten Stieftochter bereits im Alter von einem Jahr einen Auswuchs am Schulterblatt bemerkt zu haben, soll der Knabe erst in seinem 5. Jahre einen solchen in der Gegend der Wade dargeboten haben. Ohne nachweis-

bare Veranlassung und ohne bestimmten Typus in der Zeitfolge schossen alljährlich neue Exostosen an den verschiedensten Körperstellen empor, während die bestehenden meist an Umfang zunahmen. An einzelnen Orten sollen der Entstehung Schmerzen vorausgegangen sein.

Status praesens.

Allgemeinzustand. Schwächlich aussehender junger Mann, von schlanker Natur. Gröfse 5 Fufs 4 Zoll. Färbung der äufseren Haut und sichtbaren Schleimhäute auffallend blafs. Muskulatur und Pannic. adipos. schwach entwickelt. Lymphdrüsen nicht vergröfsert. Sinnesorgane functioniren gut. Krankhafte Veränderungen der inneren Organe liefsen sich durch die angestellte Untersuchung nicht constatiren. Die Klagen des Patienten beschränken sich auf gewisse Beschwerden Seitens des Bewegungsapparates; bei Betrachtung der sie veranlassenden Veränderungen des Skelets werde ich darauf zurückkommen.

Indem ich mich nun der Beschreibung der zahlreichen Abnormitäten des Knochenapparates zuwende, möchte ich die Bemerkung vorausschicken, dafs sich bei der Untersuchung am Lebenden ein doppelter Mangel fühlbar macht. Einerseits mufsten mir die an den inneren Flächen gelegenen Auswüchse der die Körperhöhlen einschliefsenden platten Knochen gänzlich verborgen bleiben, andererseits erschwerte häufig

die tiefe Lage unter Haut und Muskeln die genaue Bestimmung von Umfang und Form. Letzterer Uebelstand wurde jedoch verringert theils durch die schwache Entwicklung der Weichtheile, theils durch passend veränderte Stellung des untersuchten Körpertheils.

Die äufsere Fläche des Schädels erwies sich, wie in der Mehrzahl der beschriebenen Fälle, frei von Auswüchsen. Ebenso bot der bewegliche Theil der Wirbelsäule nichts Auffallendes dar. Dagegen ist die hintere Fläche des Kreuz- und Steifsbeins in regelmäfsigen Abständen von einer dem rhachitischen Rosenkranz ähnlichen Reihe kugeliger, etwa haselnufsgrofser Anschwellungen besetzt. Dieselben veranlassen beim Sitzen auf harter Unterlage, wenn sich Patient mit dem Oberkörper zurückbeugt, sehr schmerzhafte Empfindungen.

Der Thorax ist in seinen vorderen Partien weniger breit und flacher, als normal. Doch finden sich keine Andeutungen überstandener Rhachitis. Die vordere Thoraxfläche zeigt sich sowohl auf dem Brustbeine, als an den Rippen aufserhalb ihrer Knorpel mit zahlreichen hanfkorn- bis erbsengrofsen, theils spitzigen, theils rundlichen Höckerchen besetzt.

Am Becken befindet sich etwa 1 Zoll hinter der rechten Sp. ant. sup. dicht unter der Crista eine unregelmäfsig geformte, höckrige, wallnufsgrofse Anschwellung. Weiter nach hinten fühlt man dicht neben einander eine kleinere und gröfsere kuglige Auftreibung, letztere von Haselnufsgröfse. Linkerseits finden sich in symmetri-

scher Anordnung ganz ähnliche Verhältnisse. — Die Schulterblätter sind bereits ganz frei. — Von den langen Knochen der Extremitäten zeigt sich die Extrem. sternal. des rechten, in geringerem Grade auch des linken Schlüsselbeins in einen unförmlichen, stark prominirenden, höckrigen Wulst verwandelt; die Extrem. acrom. ist r. gleichfalls verdickt.

Rechts zeigt sich der Humerus frei, links ist die Stelle der Insertion des Deltoideus eingenommen von einer fast wallnufsgrofsen, rundlichen Erhabenheit; in gleicher Höhe folgt nach hinten und innen gegen die Achselhöhle eine Reihe kleinerer Hervorragungen. Der Radius zeigt rechts sowohl auf der Vorder- als Rückseite über dem Proc. styloid. je eine über erbsengrofse Protuberanz. Bei der Pronationsstellung des rechten Vorderarms fühlt man die stark verdickte Tuberos. radii. Die obern Epiphysen, vorzüglich der ersten Phalangen, sind fast durchgehends mit kleinen warzigen Excrescenzen besetzt. An den obern Epiphysen der Metacarpalknochen der Mittelfinger sind zwei symmetrische, fast erbsengrofse Hervorragungen zu verzeichnen.

Die auffallendsten Veränderungen bieten jedoch die unteren Extremitäten, die Bildung der Zehen zeigt grobe Difformitäten. Am rechten Fufse bleibt die kleine Zehe 3 Ctm. hinter der vierten zurück. Links ist die zweite Zehe 1 Ctm. kürzer als die dritte; die vierte und fünfte dagegen von gleicher Gröfse stehen gegen die dritte um 4 Ctm. weiter rückwärts.

An der hinteren Circumferenz der rechten Tibia tritt 5 Ctm. über dem unteren Ende eine rundliche bohnengrofse Erhabenheit über die Hautdecken hervor. Vorn fühlt man 3 Ctm. über dem Fufsgelenk eine konische Hervorragung, welche sich weder von der Tibia noch Fibula deutlich abgrenzen läfst und beide Knochen zu verbinden scheint. Der Malleol. ext. ist mit mehreren kleinen exostotischen Erhabenheiten besetzt. Weiter aufwärts stöfst man auf einen längs gerichteten, leistenartigen, niedrigen Vorsprung. Noch etwas höher liegt eine etwa erbsengrofse, rundliche Anschwellung, das obere Ende der Tibia zeigt sich in einen mächtigen, unregelmäfsig gebildeten Knochenwulst umgewandelt, welcher an seiner Oberfläche drei knopfförmige, im Kreissegment gestellte Anschwellungen sehr deutlich markirt über die benachbarte Hautoberfläche hervortreten läfst.

Linkerseits zeigt der Malleol. intern. auf etwas verdickter Basis mehrere kleine Höckerchen. Beide Knochen scheinen auch auf dieser Seite durch eine brückenartig ausgespannte, umfängliche Geschwulstmasse mit einander verschmolzen zu sein. 7 Ctm. über dem Malleol. ext. erreicht die Fibula durch eine diffuse Anschwellung den Umfang der entsprechenden Tibia. Die normalen Formverhältnisse sind am oberen Ende des Unterschenkels durch excessive Neubildungen gänzlich verwischt. 3 Ctm. vom Köpfchen der Fibula entfernt imponirt uns ein apfelgrofser mit zahlreichen knopfförmi-

gen Erhabenheiten besetzter Tumor. An der inneren Seite des oberen Endes der Tibia begegnen wir einer ebenso mächtigen Geschwulstmasse, von einem Kranze kleinerer Auswüchse gekrönt. An der hinteren Seite fühlt man einen zwischen beiden Knochen sich hinziehenden Wall. — An der Innenseite des rechten Oberschenkels 6 Ctm. über seinem unteren Ende werden die Weichtheile durch einen apfelgrofsen, an seiner Oberfläche glatten Tumor stark hervorgetrieben. Etwas weiter abwärts und mehr nach hinten gelegen fühlt man eine isolirte knopfförmige Anschwellung. An der äufseren Seite findet sich über dem Condyl. eine längs gerichtete, schmale Knochenleiste, welche oben und unten von kugeligen Hervorragungen begrenzt wird. Etwa in der Mitte des Oberschenkels, doch etwas näher seinem unteren Ende, erhebt sich winkelig aufsteigend, an ihrer Oberfläche mannigfaltige Unebenheiten darbietend, eine stattliche, tropfsteinartige Bildung. Die Haut läfst sich leicht mit den Fingern von oben her eine ziemliche Strecke zwischen Femur und Exostose einstülpen. Beim raschen Gehen sollen sich an dieser Stelle, angeblich durch Ueberspringen der Sehnen bedingt, sehr unangenehme Empfindungen einstellen. An der vorderen Fläche, 1 Zoll unter dem stark verdickten Trochanter, wölbt sich eine sehr beträchtliche Knochengeschwulst hervor, welche sich mit beiden Händen umspannen läfst. Patient sprach die Vermuthung aus, dafs er sich an dieser Stelle durch einen mechanischen Insult einen

Theil der Exostose abgesprengt habe. Mir macht jedoch die eigenthümlich teigige Consistenz, in Verbindung mit einer geringen Verschiebbarkeit, die Bildung eines grofsen Schleimbeutels wahrscheinlich.

Der linke Oberschenkel zeigt eine der rechtsseitig beschriebenen symmetrische Anschwellung über dem Condyl. intern., welche den Oberschenkel etwa fauststark über die umgebenden Weichtheile hervortreibt. Dagegen findet sich hier über dem Condyl. extern., ein Weniges höher gelegen, ein ebenso umfänglicher Tumor. Mittelstück, sowie oberes Ende erweisen sich auf dieser Seite, ausgenommen eine apfelgrofse Verdickung des Trochanter, frei von Auswüchsen.

III.

Adolph Kleinschmidt, 5½ Jahr, stammt von gesunden Eltern, welche der arbeitenden Classe angehören. Dieselben geben mit grofser Bestimmtheit an, an ihrem Körper keinerlei Auswüchse zu irgend welcher Zeit bemerkt zu haben. Weder in der übrigen Familie, noch bei den drei älteren Geschwistern ist etwas Aehnliches beobachtet worden.

Unser kleiner Patient ist als kräftiges Kind zur Welt gekommen und hat bis zu seinem 7. Monat die Mutterbrust bekommen. Er soll dabei sehr gut gediehen sein. Kurze Zeit darauf fing er jedoch an zu kränkeln; es stellte sich ein heftiger Husten ein; Patient

magerte mehr und mehr ab. Der zu Rathe gezogene Arzt sprach von einer innerlichen Drüsenanschwellung und verordnete eine Leberthrankur, die vom 1. bis 4. Jahre fortgebraucht wurde. Von fieberhaften, besonders Ausschlagskrankheiten, ist unser Kleiner bisher verschont geblieben.

Es ist bemerkenswerth, dafs Patient bis zu seinem 3. Jahre keinen articulirten Laut hervorbringen konnte bei gut functionirendem Gehörssinn. Erst im Anfang des 4. Lebensjahres lernte er ganz allmälich sprechen. Seine Sprache ist auch im Augenblick schleppend und lallend, wenngleich deutlich verständlich.

Aus der Anamnese bleibt noch zu erwähnen, dafs Patient erst am Ende des 3. Jahres die ersten Gehversuche machte.

Status praesens.

In der äufseren Erscheinung des kleinen Patienten tritt uns das charakteristische Bild der torpiden Scrophulose entgegen. Kanstatt zeichnet diesen Zustand sehr naturgetreu mit folgenden Zügen: „Ungewöhnlich grofser Kopf, grobe Gesichtszüge, aufgeschwollene Nase und Oberlippe, breite Kinnbacken, aufgetriebener Bauch, Drüsenanschwellungen am Halse, schlaffes schwammiges Fleisch.“ Diese Schilderung pafst so vollkommen auf den vorliegenden Fall, dafs mir nur Weniges hinzuzufügen übrig bleibt. Die Entwickelung des Panniculus adiposus überwiegt die der Muskulatur beträcht-

lich. Alle zugänglichen Lymphdrüsen befinden sich im Zustande der Schwellung. Eine Drüse, gerade unter dem Kinn gelegen, hat sich entzündet und die umgebende Haut in Mitleidenschaft gezogen. Der aufgetriebene Leib steht weit über dem Niveau des Thorax. Die physikalische Untersuchung der inneren Organe weist heinerlei auffallende Veränderungen nach.

Beschreibung des Skelets.

Das in der Anamnese erwähnte Factum, dafs Patient erst spät gehen gelernt habe, machte den Verdacht auf Rhachitis rege. Die nach dieser Richtung angestellte Untersuchung ergab jedoch ein negatives Resultat. Die Untersuchung des Thorax zeigte aber eine bemerkenswerthe Abweichung von der Norm. Der Proc. xiph. erscheint stark nach hinten gebogen; in gleicher Höhe läfst sich beiderseits eine etwa $1\frac{1}{2}$ Finger breite, scharf markirte Furche gegen die Seitenwand hin verfolgen. Es entspricht demnach diese Stelle ziemlich genau der Insertion des Zwerchfells an die innere Wand des Thorax. Es scheint mir diese Veränderung, welche wir bereits in unserem ersten Falle constatirt haben, zurückgeführt werden zu müssen auf eine geringere Widerstandsfähigkeit des den Thorax umspannenden knöchernen Gerüstes, welches dem bei der Inspiration eintretenden Zug von Seiten des Zwerchfells und dem damit vereint wirkenden äufseren Luft-

druck nicht das Gleichgewicht zu halten vermag. Uebrigens erwies sich der Thorax frei von Auswüchsen.

Am rechten Oberarm findet sich, bei frei herabhängendem Arm gegen die Achselhöhle gerichtet, eine mit dem Knochen innig zusammenhängende, sich scharf von ihm abhebende, an ihrer Oberfläche glatte, wallnufsgrofse Geschwulst. Vom Collum anatomicum bleibt sie etwa ¼ Zoll zurück. Der Längen- und Breitendurchmesser der Basis, sowie ihre gröfste Höhe beträgt gleichmäfsig etwa 1 Zoll. Als diese Hervorragung vor etwa 6 Wochen von der Mutter zuerst bemerkt wurde, glaubte sie, ihrem Sohne wäre der Arm ausgefallen (ein Berliner Volksausdruck für „verrenkt sein“) und eilte in ihrer Bestürzung zu einem Arzt. Diese Täuschung war für einen Laien verzeihlich. Die Aehnlichkeit mit einem wirklichen Humeruskopfe ist in der That auffallend. Die ungestörte Function des Oberarms hellt jedoch den Irrthum rasch auf. — Schon bei äufserer Betrachtung macht sich auf der Dorsalseite der linken Hand eine haselnufsgrofse, halbkugelige Anschwellung bemerkbar. Dieselbe ist mit dem unteren Ende des Metacarpus des Mittelfingers innig verwachsen und reicht bis dicht an die Gelenkfläche heran. Die Sehne des Mscl. extens. digit. comm. für den Mittelfinger ist nach der Ulnarseite hin verschoben. Wenn nun der Knabe die Finger dieser Hand in den höchsten Grad von Streckung versetzt, so befindet sich der

Mittelfinger nicht in der Mitte zwischen beiden benachbarten, sondern lehnt sich an den Ringfinger an.

Am linken Oberarm fühlt man, als Gegenstück zu der rechtsseitig beschriebenen Anschwellung, eine der Längsrichtung folgende, etwa 1 Zoll lange Leiste, welche in ihrer Miite zu einem Stachel ausgezogen ist.

An der rechten Scapula erkennt man am inneren Ende der Spina scap., an der linken etwas tiefer je ein rundliches Höckerchen.

Der Condyl. intern. tibiae ist rechterseits mit einer übererbsengrofsen Exostose besetzt, links ist nur eine Verdickung zu constatiren.

Die Malleolen erscheinen sämmtlich etwas verdickt. Man begegnet hier mehreren kleineren, circumscripten Anschwellungen.

Die 3 beschriebenen Fälle zeigen unter sich eine unverkennbare Verwandtschaft und schliefsen sich den von Virchow in seinem Geschwulstbuch zusammengestellten, sowie den in neuester Zeit von Recklinghausen, Weber und Cohnheim veröffentlichten auf das Engste an. Die auffallendste Uebereinstimmung bietet das constante Auftreten der Exostosen an den Epiphysen der langen Röhrenknochen und den Randtheilen der platten Knochen. Die Ansicht, dafs das Wachsthum vieler Exostosen seinen Ausgang von dem Intermediärknorpel nehme, wird von Virchow Bd. II. S. 15 „eine

Vermuthung genannt, die jedoch gestützt wird durch die wohl constatirte Thatsache, wie deren eine Reihe in gut beobachteten Fällen vorliegt, dafs diese Bildungen aus einer sehr frühen Zeit des Lebens her datiren.“ Diese Erklärung findet in den von mir beschriebenen Fällen eine bedeutende Stütze. In den beiden ersten Fällen ergab die Anamnese, dafs das Auftreten der Exostosen im fünften Lebensjahre zur Beobachtung gekommen war; im dritten Falle hatten wir es mit einem noch nicht sechsjährigen Knaben zu thun. Ferner erklärt sich aus dieser Annahme am ungezwungensten die schon früher mehrfach aufgefundene, durch den gelieferten Sectionsbericht bestätigte Thatsache, dafs die meisten der multiplen Exostosen mit einem Knorpelüberzug versehen sind. Der scheinbare Einwand, den man gegen die Entstehung der Auswüchse von den intermediären Knorpelscheiben erheben kann, dafs der Sitz der Exostosen nicht selten auch ziemlich weit entfernt von den Gelenkenden liege, widerlegt sich dadurch, dafs ja auch beim Knochenwachsthum die Verknöcherungslinien immer weiter vorrücken und sich dadurch von den frühzeitig angelegten Auswüchsen entfernen.

Unser erster Fall zeigt eine scheinbare Analogie mit dem von Weber beschriebenen (Virchows Arch. Bd. XXXV. S. 501), in welchem an den verschiedensten Körperstellen secundäre Enchondrome aufgetreten waren. Als solche könnte man die oben erwähnten reinen Knorpel-

bildungen in der spongiösen Substanz des Humerus und der Tibia deuten. Wahrscheinlicher besteht dabei ein Zusammenhang mit der Rachitis. Virchow hat nämlich zuerst darauf aufmerksam gemacht, dafs bei dem unregelmäfsigen Fortschreiten der Verknöcherungslinien häufig in der spongiösen Substanz rachitischer Knochen Knorpelreste eingebettet gefunden werden.

Es darf jedoch andererseits nicht in Abrede gestellt werden, dafs die Bildung grofser Knorpelgeschwülste ihren Ausgang von der lange Zeit fortbestehenden Knorpeldecke nehmen kann und dafs daraus auf dem Wege der Infection secundäre Enchondrome entstehen können. Den Beweis dafür liefert der schon oben erwähnte Webersche Fall. Diese Möglichkeit mufs uns zur Vorsicht bei der Prognose der multiplen Exostosenbildung mahnen, wenngleich die Erfahrung lehrt, „dafs die Mehrzahl der Osteome, selbst die knorpligen, in späterer Zeit stationär zu werden pflegen, indem ihr Wachsthum mit Verzehren der Matrix aufhört“ (Virchow's Geschwulstb. Bd. II. S. 90).

Für die Frage von der Actiologie der multiplen Exostosen liefern die beschriebenen Fälle einen nicht unwichtigen Beitrag. Dafs die Erblichkeit bei der Entstehung der Affection eine Rolle spiele, dafür führt Virchow in seinem mehrfach citirten Geschwulstbuche einzelne Beispiele an. Der von Weber beschriebene Fall gehört gleichfalls in diese Klasse. Ein hohes Interesse beansprucht in dieser Hinsicht unser 2. Fall, in wel-

chem sich feststellen liefs, dafs bei drei auf einander folgenden Generationen vielfache Knochenauswüchse aufgetreten sind. Zugleich geht aus den angeführten Thatsachen hervor, dafs die erbliche Uebertragung nicht nothwendig einzutreten braucht. Es schien vielmehr, als wenn das Geschlecht der Kinder von Einflufs gewesen wäre. Von den acht Stiefgeschwistern des näher beschriebenen jungen Mannes waren die vier Mädchen von dem Uebel befallen worden, die vier Knaben aber davon verschont geblieben. Unser Patient, der einzige Sprösling aus 2. Ehe, ererbte gleichfalls die Prädisposition zur Bildung von Knochengeschwülsten. In dem ersten und dritten Falle war dagegen die erbliche Uebertragung nicht nachzuweisen. Es tritt an uns die schwierige Frage heran, ob die begleitenden Prozesse, einmal Rachitis in Verbindung mit Scrophulose, das andere Mal Scrophulose allein zu beschuldigen sind, die Knorpelwucherung eingeleitet zu haben.

Das gemeinschaftliche Auftreten von Rachitis mit multipler Exostosenbildung findet in der Litteratur eine Analogie in dem von Virchow Bd. II. S. 83 seines Geschwulstbuches beschriebenen Falle, in welchem in Folge eines Sturzes ins Wasser unter entzündlichen Erscheinungen eine über den ganzen Körper verbreitete Eruption von Knochenanschwellungen eintrat. Wir ersehen aber auch zugleich, dafs der erwähnte Fall ganz wesentliche Differenzen darbietet. Einen neuen Gesichtspunkt gewinnen wir aber, wenn wir die oben näher

besprochene Vermuthung als erwiesen ansehen, dafs die Geschwulstbildung auf einer Wucherung des Intermediärknorpels beruht und in Consequenz damit eine nahe Verwandtschaft des fraglichen Prozesses mit Enchondrombildung anerkennen. C. C. Weber spricht sich, gestützt auf den mehrfach erwähnten lehrreichen Fall, in ähnlichem Sinne aus. Aber gerade in Bezug auf die Genesis der Enchondrome bemerkt Virchow (Geschwulstbuch Bd. I. S. 479): „Nichts desto weniger kann ich nicht umhin, nach meinen Beobachtungen über die Einzelheiten des rachitischen Prozesses auf die Möglichkeit, dafs dieser oder ein ihm ähnlicher Störungsvorgang wirklich die Prädisposition schafft, hinzuweisen.“ —

Gleichzeitig findet sich in der Anmerkung eine Anzahl von Fällen aus der Litteratur verzeichnet, in welchen auf rachitischer Basis das Auftreten multipler Enchondrome constatirt ist.

Was die Scrophulose anlangt, so müssen wir uns damit begnügen, das Factum festgestellt zu haben und es der zukünftigen Forschung überlassen, den für uns räthselhaften Zusammenhang aufzudecken.

THESEN.

1. Verbiegungen der Diaphysen langer Röhrenknochen sind nicht als charakteristische Symptome für Rachitis anzusehen.
2. Es giebt kein Lungenpigment. Die Färbung der Lunge mufs als eine Verunreinigung durch Kohlenpartikelchen betrachtet werden.
3. Hypertrophie des linken Ventrikels ist nicht nothwendig für das Zustandekommen der Apoplexia sanguinea.

Der Verfasser, geboren zu Pless in Oberschlesien am 15. September 1845, mosaischen Glaubens, besuchte das Gymnasium zu Ratibor, welches er Ostern 1864 mit dem Zeugnifs der Reife verliefs. Darauf bezog er die Universität Breslau, um Jurisprudenz zu studiren. Nach Ablauf eines Jahres wandte er sich dem medicinischen Studium zu, welchem er zwei Jahre in Breslau oblag. Nachdem er daselbst sein Tentamen physicum bestanden hatte, kam er Ostern 1867 auf die hiesige Universität. Seine Lehrer waren während des juristischen Studiums Braniſs, Gitzler, Rive, Eberty, Tellkampf; während seines medicinischen in Breslau Barkow, Grube, Heidenhain, Loewig, Marbach, Cohn, Grosser, Auerbach, in Berlin Traube, Virchow, Jüngken, v. Langenbeck, Martin, Meyer, Hüter, Boehm.